

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique de thérapeutique

FACULTÉ DE MÉDECINE
Professeur René MACH

Anévrisme de l'aorte perforée dans l'artère pulmonaire

Présentation d'un cas

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Norman LeRoy PEARL

de New York (Etats-Unis)

Thèse N° 2437

Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1957



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique de thérapeutique

FACULTÉ DE MÉDECINE
Professeur René MACH

Anévrisme de l'aorte perforée dans l'artère pulmonaire

Présentation d'un cas

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Norman LeRoy PEARL

de New York (Etats-Unis)

Thèse N° 2437



Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1957

La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur R.S. Mach, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 30 novembre 1956.

Le doyen :

Eric MARTIN

Thèse N° 2437

Nous désirons exprimer ici notre reconnaissance au Professeur René Mach, de la Clinique thérapeutique qui nous a fait l'honneur de présider à cette thèse.

Nos vifs remerciements et notre gratitude vont au Docteur G. Greder, qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous a guidé dans son élaboration.

*To my mother and father and
to my wife.*

I. INTRODUCTION

La communication aortico-pulmonaire acquise, avec son tableau clinique dramatique si frappant, a suscité un vif intérêt au siècle dernier. Depuis la première description post mortem publiée par ELLIOTSON (11) en 1830, jusqu'à ce jour, le grand nombre d'observations qui se sont progressivement accumulées, a permis de préciser un syndrome bien reconnaissable (19), qui ne fut pourtant jamais diagnostiqué avant l'autopsie, tant qu'on s'est tenu aux seuls moyens cliniques de diagnostic.

Mais, depuis l'emploi des nouvelles techniques de cathétérisme cardiaque (9) et d'artériographie rétrograde (18), qu'on n'avait auparavant appliquées qu'au diagnostic de cardiopathies congénitales, on a pu poser, du vivant du malade, le diagnostic de communication aortico-pulmonaire acquise. La première de ces études, qui fut faite par KLEIN et PORTER en 1950 (15), a permis de compléter les bases physiques et physiologiques de la symptomatologie et de l'évolution, qui sont très caractéristiques dans ce syndrome.

Nous souhaitons ajouter un nouvel exemple à l'ensemble des observations déjà publiées, dans l'espoir que cela aidera d'autres médecins à éviter les pièges variés, qui dans notre cas, brouillèrent les pistes et retardèrent le diagnostic jusqu'à l'autopsie.

II. OBSERVATION PERSONNELLE

A. Anamnèse et tableau clinique:

Le malade, Théodore B., un libraire âgé de 60 ans, fut admis pour la première fois à l'Hôpital Cantonal de Genève le 24 février 1953, se plaignant de forte dyspnée au moindre effort, d'accès de dyspnée nocturne paroxystique, de fatigabilité exagérée, de toux et d'expectorations. Il présentait une légère cyanose faciale et labiale. Sa pression sanguine était de 150/60 mm. Hg et son pouls battait régulièrement à 112/minute.

L'examen cardiaque révéla un choc apical diffus avec un frémissement, dans le sixième espace intercostal, en dehors de la ligne médio-claviculaire. A la base, on entendait un souffle diastolique qui se propageait vers la pointe, accompagné d'un fort souffle systolique dans la région apicale, qui se propageait vers l'aisselle.

Il n'y avait pas d'oedème ni d'hépatomégalic, mais les

extrémités étaient froides et cyanosées. On ne constatait pas de signe de Duroziez et l'on ne percevait pas de pulsation capillaire; mais une radioscopie mit en évidence un pédicule aortique très dilaté, sans hypertrophie ventriculaire gauche notable. L'E.C.G. était normal.

A l'examen des poumons, on décelait une submatité et des râles aux deux bases; une radioscopie confirma l'existence d'un épanchement bilatéral.

Le malade était aussi porteur d'une perforation nasopalatine. Il avoua avoir eu un chancre du pénis non traité, 30 ans auparavant. On ne constatait pas de signes de neurosyphilis. Tous les autres systèmes étaient parfaitement normaux. Les examens de laboratoire révélèrent une réaction de Bordet-Wasserman positive dans le sang, mais pas dans le liquide céphalo-rachidien; la vitesse de sédimentation était de 25/48, l'hémoglobine à 79%, l'hémoگرامme montrait 4.000.000 de globules rouges et 8.400 globules blancs.

On posa le diagnostic clinique d'aortite luétique avec anévrisme et insuffisance aortique, ayant entraîné une insuffisance cardiaque gauche.

Sous l'effet du repos, du régime sans sel strict, des tonicardiaques et des diurétiques, les signes d'insuffisance ventriculaire gauche s'amendent et le malade peut quitter l'hôpital bien compensé deux mois après son admission. Sa réaction de Bordet-Wassermann était devenue douteuse sous l'effet d'une cure de Bismuth et de Pénicilline, qui devait être poursuivie à domicile. Pendant deux ans, nous n'entendons plus parler de ce malade, qui a pu mener une vie pratiquement normale jusqu'à fin avril 1954.

Mais en Avril 1955, il est admis une seconde fois à l'hôpital pour dyspnée progressive, cyanose extrême et anasarque. L'examen physique met en évidence de nettes modifications de son état par rapport aux constatations faites lors de sa première admission:

La pression sanguine, qui était de 150/60 mm Hg durant le premier séjour à l'hôpital; se mesure maintenant à 110/60 mm Hg. A l'auscultation du coeur, le souffle diastolique aortique a disparu, et l'on n'entend plus qu'un souffle systolique sifflant, audible à tous les foyers, en particulier dans la région tricuspидienne. L'examen radiologique met en évidence une augmentation importante des deux ventricules et confirme la présence de l'anévrisme calcifié de l'aorte ascendante, qui paraît peu modifié par rapport aux constatations antérieures; on note d'autre part une accentuation très marquée de la trame vasculaire des deux poumons, ce qui n'était pas le cas deux ans aupara-

vant. L'E.C.G. révèle également un changement important, à savoir, l'apparition d'un bloc de branche droite.

Le foie est très hypertrophié, ferme, pulsatile, mais indolore. Le sang artériel fémoral présenté au repos une saturation en oxyhémoglobine de 88%, qui, après 10 minutes de respiration d'O₂ pur, s'élève à 99%. L'Hémoglobine étant à 100% cela donne un volume % d'O₂ de 18,3 et 20,6. On conclut à un léger degré de désaturation du sang artériel en O₂, la correction après respiration d'O₂ montrant qu'il s'agit d'un trouble de l'hématose pulmonaire et non d'un shunt veino-artériel.

Le malade est immédiatement soumis à un traitement tonocardiaque et diurétique sévère. Mais cette thérapeutique reste presque sans effet sur l'anasarque: le foie demeure agrandi, l'épanchement pleural se reforme à mesure et le malade continue à être très dyspnéique et cyanosé. Il tousse toujours passablement et émet des expectorations muco-purulentes. La pression sanguine tombe peu à peu à 80/60 mm Hg et le patient finit par mourir le 5 juillet 1955, en état d'azotémie, avec gastro-entérite hémorragique.

Le diagnostic clinique posé fut: aortite syphilitique avec anévrisme, et artérite pulmonaire, également spécifique, responsable de l'apparition récente du tableau de coeur pulmonaire et compliquée d'insuffisance tricuspidiennne.

B. Autopsie:

L'autopsie révéla une hypertrophie du coeur, dont l'axe était dévié vers la droite, et la pointe formée par les deux ventricules. Le péricarde était lisse et brillant. Les deux veines caves étaient dilatées, ainsi que l'auricule et l'oreillette du même côté, l'orifice tricuspide étant perméable pour 4 doigts. On constatait de la fibrose sous-endocardique dans ces régions. Le ventricule droit était également très dilaté et hypertrophié, jusqu'à 1 cm. d'épaisseur. Il présentait aussi de la fibrose sous-endocardique. L'artère pulmonaire était très ectasiée, les valves étaient lisses. Un centimètre en amont des valves, la paroi de l'artère pulmonaire, qui adhéraait à l'anévrisme aortique, était décolorée, verdâtre, sur une surface correspondant à une pièce de dix centimes. A ce niveau, sur la paroi postérieure, on voyait une perforation d'un diamètre de 7 mm., à bords lisses, sans réaction inflammatoire; elle communiquait avec l'anévrisme aortique.

L'oreillette gauche était peu dilatée, le foramen ovale fermé.

L'orifice mitral était perméable pour deux doigts et présentait quelques épaississements grisâtres; les cordages tendineux étaient lisses. Le ventricule gauche n'était pas hypertrophié, mais légèrement dilaté, et présentait également de la fibrose sous-endocardique. Les valves aortiques étaient épaissies de façon à peine discernable, tandis que l'aorte, très ectasiée, présentait de nombreuses plaques d'athérome calcifiées avec de multiples ulcérations. L'intima était plissée à divers niveaux, hyperémiée et très adhérente à l'artère pulmonaire. Les orifices des artères coronaires étaient de calibre normal et perméables, tandis qu'en aval les coronaires étaient dilatées et parsemées de nombreuses plaques lipidiques calcifiées.

Les poumons étaient le siège d'un emphysème, avec sclérose parenchymateuse, atélectase des deux bases, oedème aux sommets et bronchite diffuse.

A part une perforation du palais dur, les autres organes ne présentaient pas de lésions intéressantes.

Les préparations histologiques ont révélé la présence d'une mesaortite syphilitique avec médio-nécrose et d'une artérite luétique des petits vaisseaux pulmonaires, avec endothélite et nécrose de la média.

Le diagnostic histo-pathologique fut donc: Anévrisme syphilitique de l'aorte, avec perforation dans l'artère pulmonaire, et artérite spécifique des petites branches pulmonaires.

III. DISCUSSION

A. Fréquence de la communication aortico-pulmonaire acquise:

Sur une série de 4.000 anévrismes thoraciques, étudiés par Boyd (5) la rupture se produisit dans environ le 30% (1.197) des cas. Si l'on considère les organes dans lesquels les anévrismes perforèrent, on trouve que 3,7% d'entre-eux le firent dans l'artère pulmonaire. Des recherches ultérieures montrèrent que n'anévrisme de l'aorte ascendante perfore beaucoup plus fréquemment dans l'artère pulmonaire que l'anévrisme de la crosse aortique: 10,1% des cas étaient des perforations de la portion ascendante, tandis que la crosse aortique n'était responsable que du 1,3% de ces accidents. La mésaortite syphilitique représente le 90% des anévrismes de l'aorte (23). Les autres causes non-traumatiques sont les emboli mycotiques, d'autres infections que la syphilis, l'hypertension avec dégénérescence artérielle, la médionécrose

idiopathique d'Erdheim-Gsell et des lésions congénitales telles que celles qui compliquent la coarctation de l'aorte.

L'anévrisme disséquant non syphilitique de l'aorte est responsable de 1% des morts soudaines non-traumatiques (16). Les causes de petites communications aorto-pulmonaires d'origine congénitale, autres que la persistance du canal artériel, sont relativement rares. Dans une série de 1000 cas de congénitaux, Abbot en compte 10 qui furent réunis durant une période s'étendant de 1830 à 1923, (4), tandis que dans le même rapport, il y eut 150 cas de persistance du canal artériel. Ce chiffre ne fut pas surpassé que par des défauts de septum inter-auriculaire ou inter-ventriculaire. La persistance du tronc artériel commun est si rare que Humphrys (2) n'admit que 8 cas.

B. Symptomatologie:

Le syndrome de rupture d'anévrisme aortique dans l'artère pulmonaire présente un tableau bien caractéristique. Selon Porter (19), le diagnostic doit être posé en présence des symptômes cliniques suivant:

1. Apparition subite de dyspnée grave ne s'accompagnant que de légers signes de stase pulmonaire.
2. Prépondérance d'insuffisance cardiaque droite.
3. Frémissement systolique et diastolique ronronnant caractéristique au foyer pulmonaire, avec intensité maxima durant la systole.
4. Forts souffles systolique et diastolique continus avec maximum d'intensité dans le troisième espace intercostal, à 1 à 3 cm. à gauche du bord sternal. La phase systolique est plus prolongée que la phase diastolique et se propage vers en bas, le long du bord gauche du sternum.
5. Des signes périphériques de l'insuffisance aortique (signe de Duroziez, pouls capillaire, pouls de Corrigan).
6. Preuves manifestes physiques et radiologiques d'un anévrisme de l'aorte ascendante.
7. Aspect de déviation progressive vers la droite à l'E.C.G.

La cyanose n'est pas constante dans ce syndrome.

Si nous comparons l'histoire, la symptomatologie et les signes physiques qu'a présentés notre malade avec la description

classique de Porter, nous notons que le tout premier symptôme qui se manifesta, fut une dyspnée progressive, tout d'abord à l'effort (1950), qui n'était pas assez gênante pour empêcher le malade de travailler. Après une attaque de bronchite en 1952 (en automne), l'état du patient devint si déficient qu'un mois avant son admission, la dyspnée d'effort s'accentua et il ressentit une grande fatigue. Cet état s'aggrava, si bien qu'à la fin de février 1953, le patient dut être admis à l'hôpital où le diagnostic d'insuffisance aortique et ventriculaire gauche fut posé. L'examen avait révélé la présence d'un souffle systolique et d'un léger souffle diastolique se propageant vers la pointe. On percevait un frémissement dans le sixième espace intercostal, en dehors de la ligne médioclaviculaire. Une radioscopie révéla la présence d'un pédicule aortique très dilaté, sans hypertrophie du ventricule gauche. Il n'y avait pas non plus de signes périphériques d'insuffisance aortique, mais une augmentation de la pression différentielle. L'électrocardiogramme était normal.

Faut-il donc penser que la perforation s'était déjà produite en 1952 ?.

La dyspnée, comme nous l'avons noté plus haut, n'eut pas un début soudain, mais plutôt progressif, contrairement à la description de Porter. Il y avait très peu de signes d'insuffisance cardiaque droite et nous avons envisagé la possibilité d'avoir simplement affaire à une décompensation du coeur gauche, avec début d'insuffisance droite secondaire. Une artérite pulmonaire luetique ou une fibrose pulmonaire figuraient d'ailleurs aussi parmi les possibilités qu'on avait envisagées à ce moment-là. Si l'on ajoute à ces constatations, l'absence de déviation droite à l'ECG, rien ne pouvait donc faire soupçonner une perforation de l'anévrisme aortique dans l'artère pulmonaire.

Enfin, l'évolution favorable sous l'effet du traitement qui permit au malade d'avoir une vie pratiquement normale pendant plus d'un an, semble infirmer la présence d'un shunt à cette époque. En troisième lieu, les souffles au foyer aortique n'étaient pas nettement caractéristiques pour un "shunt" (on n'entendait pas de bruit de machine). On perçoit d'ailleurs souvent un souffle systolique lors d'anévrisme simple de l'aorte (13), et la composante diastolique, comme le suggère sa propagation vers la pointe, était sensée refléter l'insuffisance aortique classique.

Mais rétrospectivement, on peut se demander si la communication n'existait pas déjà. En effet, il faut tenir compte du fait que la description de Porter se base sur des cas plus ou moins perminaux, chez lesquels le tableau du coeur pulmonaire avec anévrisme

de l'aorte est bien constitué. Mais on peut admettre, qu'au stade initial, le shunt artério-veineux se fasse uniquement dans le sens gauche-droite normal et puisse être relativement bien supporté pendant un certain temps. Les seuls signes qui puissent faire envisager le diagnostic, sont les souffles continus, qui n'existaient pas dans votre cas et l'augmentation de la pression différentielle, laquelle par ailleurs est aussi caractéristique de l'insuffisance aortique. Mais il est rare que cette dernière ne s'accompagne pas des signes pathologiques classiques (danse des artères, souffle fémoral de Duroziez, pouls capillaire, etc.). L'absence de ceux-ci aurait peut-être pu nous suggérer la possibilité du shunt aortico-pulmonaire.

Entre le départ du malade en avril 1953 et sa réadmission deux ans plus tard, il n'y eut aucun événement brutal et catastrophique qui aurait indiqué le moment de la perforation de l'anévrisme aortique. C'est plutôt une décompensation cardiaque progressive qui notifia à nouveau cette réadmission. La pression sanguine était descendue et l'on était frappé par la transformation du type d'insuffisance cardiaque du malade, qui de gauche était devenue totalement droite. L'auscultation révéla que le souffle diastolique qu'on entendait précédemment avait disparu, tandis que le souffle systolique avait pris de l'importance; il était audible à tous les foyers, particulièrement au foyer tricuspideen. De plus, il était apparu une dilatation des deux ventricules, prédominant à droite, avec la preuve d'une insuffisance tricuspideenne. A l'E.C.G. enfin, on notait l'apparition d'un bloc de branche droite.

Si l'on se remémore le tableau clinique durant la première hospitalisation du malade, ces symptômes suggèrent une base fonctionnelle pour l'insuffisance tricuspideenne. Il se peut que celle-ci se soit produite sous l'effet d'un effort progressif du coeur droit, résultant du continuel engorgement pulmonaire, lui-même secondaire à l'insuffisance du coeur gauche. Mais la violence de la dyspnée, la cyanose et l'anasarque qui étaient aussi réfractaires au traitement, doivent faire envisager d'autres possibilités. La dyspnée est parfois soulagée par l'apparition d'une insuffisance tricuspideenne en cas d'insuffisance du coeur gauche, mais lorsque l'insuffisance fonctionnelle tricuspideenne fait suite à un coeur pulmonaire et à l'insuffisance du coeur droit et que la dyspnée persiste, elle est alors probablement due à une maladie pulmonaire sous-jacente (13).

Les données oxymétriques chez notre malade, suggérant un trouble de l'oxygénation du sang pulmonaire, nous ont induits en erreur, car elle était en faveur d'un obstacle pulmonaire, telle qu'ar-

térite ou compression de l'artère pulmonaire par l'anévrisme aortique.

Cependant, en comparant la symptomatologie de notre malade avec celle du syndrome classique décrit par Porter, nous remarquons une fois de plus qu'il n'y eut pas de début soudain à la dyspnée, ni de frémissement systolique et diastolique, ni de bruit de machine alternatif aux foyers caractéristiques. La cyanose était extrêmement prononcée. La dyspnée chez notre malade, fut soulagée par l'oxygène, tandis que selon les critères de Porter, la dyspnée ne doit pas l'être en cas de perforation aortico-pulmonaire. Le reste du tableau, par contre, correspondait, sous tous les autres angles, à la description de Porter.

La dyspnée, dans la description classique, est due à l'engorgement pulmonaire qui provoque une extrême sensibilité du réflexe de Hering-Brauer et c'est en cela que réside l'explication du fait que l'oxagène à haute concentration ne la modifie que peu ou pas du tout (19). BOYD (5) démontra que 31% de 4.000 anévrismes thoraciques de l'aorte se manifestèrent cliniquement par de la dyspnée, celle-ci précédant tous les autres symptômes. La surcharge qui se manifeste par une augmentation du travail du ventricule droit contre une plus forte pression dans l'artère pulmonaire, dépend de la dimension et de la position de la fistule et de l'anévrisme. (Ce dernier facteur détermine de ce fait l'évolution). Disons, pour être plus précis, que la direction du courant dérivé, déterminera si, oui ou non, il se produit une augmentation de pression dans l'artère pulmonaire (19). La simple présence d'une communication ne signifie pas nécessairement une forte augmentation de la pression dans cette artère. Ceci peut s'expliquer par le fait qu'une dérivation d'un conduit de plus haute pression (aorte) à un conduit à pression plus basse (artère pulmonaire), dans la direction du courant pulmonaire normal, a pour effet une réduction de pression en amont de l'arrivée du courant dérivé (effet de succion d'un courant sous haute pression). D'autre part, si la direction de la zone sous haute pression (aortique) dans le sens du courant, est perpendiculaire au courant pulmonaire normal ou si elle lui est opposée, le résultat est une nette augmentation de pression en amont de la fistule. C'est là le facteur hémodynamique le plus important qui provoque la dilatation du ventricule droit (19) et il existe un rapport défini entre la dimension de l'ouverture et l'hypertrophie ou la dilatation de ce ventricule (22).

Dans notre cas, il n'y avait pas seulement une communication, mais en outre une artérite qui contribuait à l'augmentation de la pression dans l'artère pulmonaire, tendant de ce fait à annuler le courant dérivé; c'est probablement là, la raison de la disparition

du souffle diastolique, qui nous a tant intrigués.

Mais, bien que la présence de l'artérite pulmonaire ait compliqué l'évolution de notre cas, le changement catégorique de l'insuffisance cardiaque de gauche à droite en moins de deux ans chez un malade porteur d'un anévrisme luétique de l'aorte, et l'apparition d'un bloc de branche droite à l'E.C.G., dans une affection où l'on s'attend d'ordinaire à une prédominance gauche, toutes ces considérations auraient dû nous faire émettre l'hypothèse d'une fistule aortico-pulmonaire.

Puisque des symptômes semblables peuvent se produire lors d'une rupture d'un anévrisme de la racine aortique ou d'un anévrisme du sinus de Valsalva dans l'oreillette droite, le ventricule droit, le cône artériel, l'artère pulmonaire ou la veine cave supérieure, il est d'importance primordiale de trouver leurs caractères distinctifs, qui sont exposés dans le tableau suivant:

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DE QUELQUES SHUNTS ARTÉRIO-VEINEUX

SYMPTÔMES		FISTULE AORTICO-PULMONAIRE	AORTICO Ventricule dr. Oreillette dr. Ventricule dr.	AORTICO - VEINE CAVE SUPÉRIEURE	PERSISTANCE CANAL ARTÉRIEL
Souffle	Systolique	3 ^e espace intercostal 1-3cm à gauche du sternum	4 ^e espace intercostal, région sternale	2 ^e espace intercostal à droite du sternum	2 ^e -3 ^e espace intercostal à gauche sous la clavicule
	Diastolique	le plus intense: assis, penché, en avant Bord gauche du sternum omoplate gauche	le plus intense en position couchée sur le côté droit Bord sternal droit et foie	Double pulsation veines cou	le plus intense en position couchée Cou, bord postérieur aisselle gauche, région précordiale
Rapport de durée des souffles systolique/diastolique		Systolique plus long	Diastolique plus long	Systolique plus long	Systolique plus long
Gravité de la dyspnée		Extrême	Extrême	Modérée	Dernière manifestation
Pulsation foie		Minime, occasionnelle	Marquée	Marquée	Minime
Engorgement et pulsation veine jugulaire		Minime	Marquée	Extrêmement marquée	Minime
Signes périphériques d'insuffisance aortique		Toujours présents	Présents	Présents	Présents
Cyanose		Inconstante	Présente	Grave	Absente au début Présente dans la suite
Présence d'un bloc de branche		Inconstant	Fréquent	Inconstant	Inconstant
Présence d'insuffisance Tricuspidienne		Occasionnelle	Très fréquente	Occasionnelle	Occasionnelle

La dyspnée est plus grave quand la fistule conduit dans l'artère pulmonaire, le cône, l'oreillette ou le ventricule droit, que lorsqu'elle pénètre dans la veine cave supérieure. L'ouverture dans le ventricule droit peut toucher le faisceau auriculo-ventriculaire (14). La localisation du point d'intensité maxima à l'auscultation peut aider à déterminer le trajet de la fistule.

Dans la série de Boyd, la perforation dans la veine cave supérieure se produisit à peu près dans le même nombre de cas que la perforation dans l'artère pulmonaire, soit environ 3,7% des cas (5). La partie ascendante de l'aorte contribue à créer le syndrome dans 8,4%, tandis que l'anévrisme de la crosse aortique perfore seulement dans 1,7% des cas. Dans la perforation aortico-cave, la dyspnée est forcément moins grave, tandis que la cyanose est extrême, du fait de l'obstacle important au retour du sang veineux qui en résulte. Le foyer d'intensité maxima du bruit de machine est situé dans le deuxième espace intercostal droit, tandis qu'il est à gauche du sternum pour une fistule aortico-pulmonaire. L'oedème est extrême, le malade ressent un sentiment de froid et une dilatation veineuse à la face et au cou, les bras et le thorax pouvant être atteints de la même façon. Ces symptômes furent décrits, en 1890, par PEPPER et GRIFFITH, cités par ARMSTRONG et JOGGIN (3). Ces derniers auteurs insistèrent sur l'importance pour le diagnostic, de la pulsation veineuse systolique des veines superficielles. Il y a des variations dans les symptômes qui dépendent de la situation de la perforation, selon qu'elle est en amont ou en aval de la veine azygos ou selon qu'il existe une compression de la veine cave par l'anévrisme. La dyspnée peut être due à la compression de la trachée, à un oedème laryngé aussi bien qu'elle peut être d'origine pulmonaire. Mais en général, elle est peu marquée.

Le pronostic des perforations d'un anévrisme aortique dans un autre vaisseau dépend de la dimension de l'anévrisme, de sa localisation, du diamètre de la communication, de l'importance de la maladie cardio-vasculaire associée et dans une très faible mesure de l'efficacité du traitement (19). Dans le cas d'une perforation aortico-pulmonaire, la durée probable de survie est inappréciable; il peut y avoir mort instantanée (17), mais on a signalé un cas qui a vécu plus de 4 ans (8).

La détermination du temps qui s'est écoulé entre la perforation et la mort de notre malade, présente de grandes difficultés à cause de l'absence de tout symptôme caractéristique sus-mentionné de perforation ou de signes physiques lui appartenant en propre. Comme nous l'avons signalé précédemment, il ne se produisit pas d'évènement

soudain et catastrophique, tant avant la première hospitalisation qu'entre les deux séjours que le malade fit dans notre service.

Nous pensons que l'artérite pulmonaire a suffisamment compliqué le tableau, qui ne correspondait pas aux données classiques de Porter. Les autres symptômes et signes mentionnés par ce dernier comme caractéristiques de la perforation aortico-pulmonaire, sont aussi présents dans d'autres types de communications acquises entre la circulation artérielle et veineuse, près du coeur ou dans le coeur lui-même. De plus, ces signes se retrouvent lors de certains défauts congénitaux qu'il faut différencier d'un cas comme le nôtre. A côté des similitudes avec une perméabilité du canal artériel, on peut rencontrer (21):

1. Défaut dans le sinus droit de Valsalva communiquant avec le cône pulmonaire;
2. Un anévrisme à paroi mince du sinus droit de Valsalva qui perfore à un âge avancé;
3. Un défaut situé sur les valves aortiques;
4. Un défaut du septum bulbaire situé sous les valves aortiques.

D'autres exemples sont fournis par des anévrismes de l'aorte associés à un conduit artériel perméable ou d'autres défauts mentionnés ici. Bien que la grande majorité des défauts congénitaux se manifestent dès l'enfance, beaucoup échappent à l'attention du médecin par leur absence de symptômes. Et parfois ce n'est qu'à un âge avancé, quand il apparaît des complications coronariennes ou autres, un renversement du shunt ou la perforation de membranes minces qui avait jusque là persisté (20-21), que la symptomatologie de l'affection congénitale se manifeste brusquement.

A cause de sa plus grande fréquence et de sa similitude avec notre cas, nous allons discuter plus particulièrement le diagnostic différentiel entre la perméabilité du canal artériel et la communication aortico-pulmonaire acquise. En supposant que le malade soit âgé de 35-65 ans, nous trouvons dans les deux cas, des signes périphériques d'insuffisance aortique et un double souffle continu (bruit de machine). Le tableau que nous exposons plus haut donne les mêmes éléments de diagnostic différentiel entre l'affection acquise et la congénitale: localisation et caractéristiques du souffle.

Par contre, on peut tenter la manoeuvre suivante en vue d'une distinction fine: Dans la fistule acquise, le souffle est

plus intense lorsque le malade est assis et penché en avant (14), tandis que le souffle de la persistance du canal artériel est plus fort lorsque le malade est en position couchée (20). Ces détails sont incontestablement sujets à de grandes variations qui dépendent de la dimension et de la position des défauts. Aussi PAUSCH (18) estime qu'il est impossible de les distinguer sur la seule base clinique et conseille de ce fait le cathétérisme cardiaque avec vision directe.

Bien entendu, il est plus aisé de faire le diagnostic si l'on a la notion d'une histoire de syphilis et d'une réaction de Wassermann positive. Il est certain que cela apporte une aide dans la plupart des cas, mais on ne peut pas exclure pour autant la possibilité d'une fistule congénitale qui existerait avant l'acquisition de la syphilis. Le cas de SHEPHERD illustre ce point: un défaut congénital de septum aortique existait comme un mince sac anévrysmal qui rompit subitement. Le malade avait acquis la syphilis 18 ans avant que le sac ne se rompe, mais l'autopsie ne montra aucune atteinte syphilitique du système cardiovasculaire.

Résumé:

Nous avons présenté un cas d'anévrysme luétique de l'aorte qui s'est rompu dans l'artère pulmonaire et qui offrait une symptomatologie assez caractéristique, quoique différente par certains points de la description magistrale de PORTER. Nous avons, dans notre cas, la curieuse coexistence d'un anévrysme luétique de l'aorte et d'un tableau clinique de coeur pulmonaire, avec apparition d'un bloc de branche droite à l'E.C.G. La présence d'une artérite des vaisseaux pulmonaires terminaux en a compliqué l'évolution normale si bien que le diagnostic ne fut posé qu'à l'autopsie.

Nous avons discuté la pathogénie des manifestations cliniques des différentes communications artério-veineuses et brossé un tableau résumé des diagnostics différentiels entre les diverses fistules acquises et les affections cardiaques congénitales, en insistant sur la difficulté, voire l'impossibilité, qu'il y a de faire le diagnostic sans avoir recours au cathétérisme cardiaque ou à l'angio-cardiographie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Abbot, M.E.: "Atlas of Congenital Cardiac Diseases", Am. Heart Association 1936.
2. Anderson, W.A.D.: "Textbook of Pathology", C.U. Mosby Co. 1948
3. Armstrong, E.L., Coggin, C.B. and Hendrickson, H.S.: "Spontaneous Arteriovenous Aneurysms of the Thorax", Arch. Int. Med., 63: 298, 1939.
4. Bauer, D. De F. and Astbury, E.C.: "Congenital Cardiac Disease: Bibliography of the 1,000 Cases Analyzed in Maude Abbott's Atlas" Am. Heart J., 27: 688, 1944.
5. Boyd, L.J.: "A Study of Four Thousand Reported Cases of Aneurysms of the Thoracic Aorta", Am. J. Med. Sc., 168: 654, 1924.
6. Bruenn, H.G.: "Syphilitic Disease of the Coronary Arteries", Am. Heart J., 9: 421, 1934.
7. Caesar, J.: "Case of Malformation of the Heart and Abscess of Brain; Unusual Contents", The Lancet, 2: 768, 1880.
8. Clerk, A., Bascourret, M. and Froyez, R.: "Communication entre l'Aorte et l'Artère Pulmonaire par rupture d'anévrisme, avec survie de plus de quatre ans", Bull. et Mem. Soc. Méd. Hop. de Paris, 24: 1288, 1931.
9. Courmand, André, Baldwin, J.S. and Himmelstein, A.: "Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease", The Commonwealth Fund, New York, 1949; London, Geoffrey Cumberlege, Oxford Univ. Press.
10. Delp, M.H. and Maxwell, R.: "Rupture of an Aortic Aneurysm into the Pulmonary Artery", J.A.M.A., 110: 1647, 1938.
11. Elliotson: "Case of Malformation of the Pulmonary Artery and Aorta", The Lancet, 1: 247, 1830-31 Clinical Lecture (Nov.1, 1830).
12. Fraentzel, O.: "Ein Fall von abnormer Communication der Aorta mit der Arteria Pulmonalis", Virchow Archiv f. Path., 43: 420-426, 1868.
13. Friedberg, C.K.: "Diseases of the Heart", W.B. Saunders Company, Phila, Nov. 1950.
14. Hermann, G.R. and Schofield, N.D.: "The Syndrome of Rupture of Aortic Root or Sinus Valsalva into the right Atrium", Am. Heart J., 34: 87, 1947.

15. Klein, A. and Porter, W.B.: "Syphilitic Aneurysm of the Aorta with Rupture into the Pulmonary Artery", *Am. Heart J.*, 39: 465, 1950.
16. Mote, C.D. and Carr, J.L.: *Am. Heart J.*, 24: 69, 1942.
17. Osler, McCrea: "The Principles and Practice of Medicine", 1936, (cité par Porter).
18. Pausch, I.: "Aorto pulmonaler Septumdefekt mit pulmonaler Hypertension", *Zeitschrift für Kreislaufforschung*, 44: 729, 1955.
19. Porter, W.B.: "The Syndrome of Rupture of an Aortic Aneurysm into the Pulmonary Artery", *Am. Heart J.*, 23, 468, 1942.
20. Taussig, H.B.: "Congenital Malformations of the Heart", New York, The Commonwealth Fund, 1947.
21. Shepherd, S.G., Park, F.R. and Kitchell, J.R.: "A Case of Aorto-Pulmonic Communication Incident to a Congenital Aortic Septal Defect: Discussion of Embryologic Changes Involved", *Am. Heart J.*, 27: 733, 1944.
22. Stevenson, H.N.: "Aortic Aneurysm Rupturing into the Pulmonary Artery" (3 cases), *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 24: 217, 1913.
23. White, P.D.: "Heart Disease" 1944.

